Université Paul-Sabatier de Toulouse
Faculté de Médecine

Année 1974-75 N° 318

CANCER DU POUMON

Syndrome de Pierre Marie Bamberger

HYPERCALCÉMIE

(à propos d'une observation)

THÈSE

POUR LE DOCTORAT D'ÉTAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement en Mai 1975

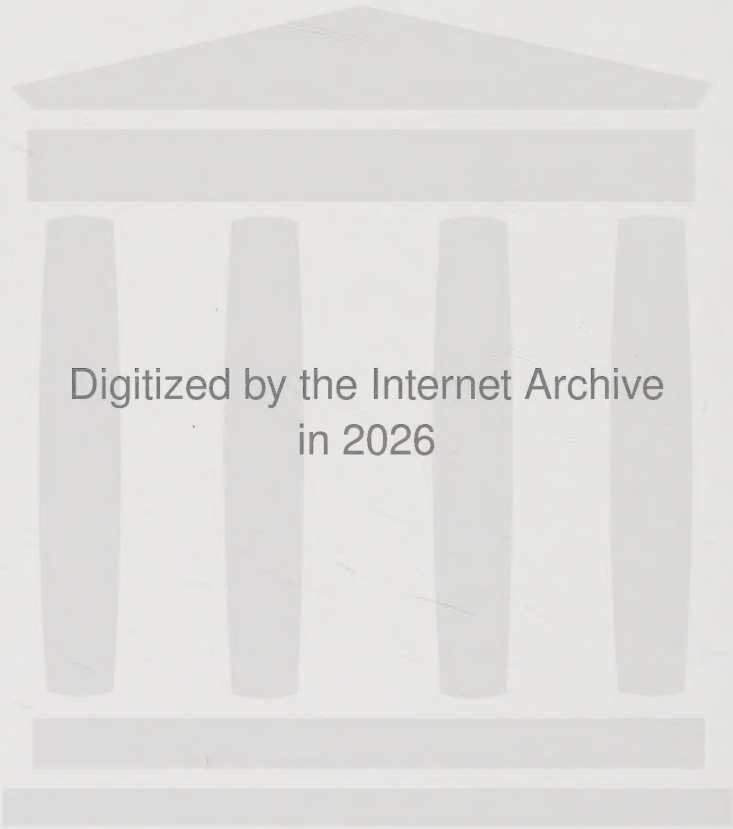
par

BERTHOU Michel

JURY

MM.	R. RUFFIE	Président
	J. BROUSSY H. ESCHAPASSE A. FOURNIE	Assesseurs
	J.-C. ALBAREDE	Suppléant
	J. CALVET	Invité

TOULOUSE
IMPRIMERIE DU VIGUIER
6, Rue Ninau
1975


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549604_0039

CANCER DU POUMON

Syndrome de Pierre Marie Bamberger

HYPERCALCÉMIE

(à propos d'une observation)

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Université Paul-Sabatier de Toulouse
Faculté de Médecine

Année 1974-75 **N° 318**

CANCER DU POUMON

Syndrome de Pierre Marie Bamberger

HYPERCALCÉMIE

(à propos d'une observation)

THÈSE

POUR LE DOCTORAT D'ÉTAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement en Mai 1975

par

BERTHOU Michel

JURY

MM.	R. RUFFIE	Président
	J. BROUSSY H. ESCHAPASSE A. FOURNIE	Assesseurs
	J.-C. ALBAREDE	Suppléant
	J. CALVET	Invité

TOULOUSE
IMPRIMERIE DU VIGUIER
6, Rue Ninau
1975

UNIVERSITÉ PAUL SABATIER

118, Route de Narbonne - 31077 TOULOUSE CEDEX

Président de l'Université	MM. LARENG
1er Vice-Président	MATHIS
2e Vive-Président	MARTIN
3e Vice-Président étudiant	DASSIER
Secrétaire Général de l'Université	PRINEAU

Tableau du Personnel des Facultés de Médecine

groupées dans l'Université Paul Sabatier

HONORARIAT

Doyen honoraire	MM. CALVET
Doyen honoraire	BRUSTIER
Doyen honoraire	LAZORTHES
Professeur honoraire	VALLOIS
Professeur honoraire	TAPIE
Professeur honoraire	DELAS
Professeur honoraire	RISER
Professeur honoraire	BUGNARD
Professeur honoraire	VINCENT
Professeur honoraire	MOREL
Professeur honoraire	BOUISSET
Professeur honoraire	CALMETTES
Professeur honoraire	THOMAS
Professeur honoraire	LAGROT
Professeur honoraire	DESFORGES-MERIEL
Professeur honoraire	FABRE P.
Professeur honoraire	JAHIER
Professeur honoraire	SENDRAIL
Professeur honoraire	PONS
Professeur honoraire	SOREL
Professeur honoraire	PLANQUES
Professeur honoraire	MARQUES

FACULTE DE MEDECINE DE PURPAN

Doyen	M. BOLLINELLI

PROFESSEURS TITULAIRES

Clinique des Maladies Infectieuses	MM. ARMENGAUD
Biophysique Médicale A	AUVERGNAT
Clinique des Maladies Cutanées et Syphilitiques	BAZEX
Anatomie	BASTIDE
Ophtalmologie	BEC
Physiologie	BESSOU
Pathologie Générale et Médecine Expérimentale	BOULARD
Embryologie Générale	BROUSSY J.
Clinique Médicale Infantile A	DALOUS
Pathologie Chirurgicale	DAMBRIN
Clinique Médicale et Cardiologique	DARDENNE
Clinique de Pneumo-phtisiologie	DELAUDE
Hydrologie Thérapeutique et Climatologie	DENARD
Immunologie	DUCOS

Neuro-Chirurgie	ESPAGNO J.
Anatomie Pathologique	FABRE J.
Clinique Médicale Sud	GADRAT
Psychiatrie d'Adultes	GAYRAL
Médecine Légale et Médecine du Travail	GREZES-RUEFF
Clinique Chirurgicale et du Cancer	GRIMOUD
Séméiologie et Clinique Médicale	LAPORTE J.
Anesthésie et Réanimation	LARENG
Hygiène et Médecine Sociale	MONNIER
Accouchement et Obstétricie Sociale	MONROZIES
Physiologie Appliquée et pharmacologie	MONTASTRUC
Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie	PASQUIE
Biologie Médicale	PLANEL
Neurologie	RASCOL
Clinique Médicale Infantile B	REGNIER
Pathologie Médicale	RIBAUT
Clinique Rhumatologique	RUFFIE R.
Biochimie Médicale	VALDIGUIE P.

PROFESSEURS SANS CHAIRE (P.S.C.)

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES (M.C.A)

Pneumo-Phtisiologie	MM.	ALBAREDE (M.C.A.)
Médecine Légale et Toxicologie		ARBUS (M.C.A.)
Pédiatrie		BARTHE (M.C.A.)
Physiologie		BESOMBES (M.C.A.)
Pneumo-Phtisiologie		BOLLINELLI (P.S.C.)
Anesthésiologie		CATHALA (M.C.A.)
Hématologie		COLOMBIES (M.C.A.)
Anatomie et Organogénèse		COMBELLES (M.C.A.)
Radiologie		COMBES (P.S.C.)
Néphrologie		CONTE (M.C.A.)
Chirurgie Générale		COSTAGLIOLA (P.S.C.)
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire		ESCHAPASSE (P.S.C.)
Cancérologie		ESTRADE (P.S.C.)
Anatomie Pathologique		FABRE Jean (P.S.C.)
Médecine Interne		FEDOU (P.S.C.)
Rhumatologie		FOURNIE A. (M.C.A.)
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire		GAILLARD (M.C.A.)
Médecine Interne		GALINIER (M.C.A.)
Orthopédie, Traumatologie et chirurigie Plastique		GAY (M.C.A.)
Pédiatrie		GHISOLFI (M.C.A.)
Biophysique		GUIRAUD R. (P.S.C.)
Neurologie		GUIRAUD-CHAUMEIL B. (M.C.A.)
O.R.L.		LACOMME (M.C.A.)
Bactériologie - Virologie	Mme	LARENG (P.S.C.)
Parasitologie	MM.	LARROUY (P.S.C.)
Chirurgie Génrale		LAZORTHES F. (M.C.A.)
Physiologie		PAGES (P.S.C.)
Hépato-gastro Entérologie		PASCAL (M.C.A.)
Urologie		PONTONNIER F. (M.C.A.)
Radiologie		PUTOIS (M.C.A.)
Thérapeutique Réanimation - Rééducation Fonctionnelle et Hydrologie		SALVADOR (M.C.A.)
Histologie, Embryologie, Cytogénétique		SOLEILHAVOUP (M.C.A.)
Orthopédie, Traumatologie et Chirgurgie Plastique		UTHEZA (P.S.C.)

AGREGES LIBRES

Pathologie Expérimentale	MM.	GLEIZES
Chirurgie Générale		SOUQUET

FACULTE DE MEDECINE DE RANGUEIL

Doyen ..... M. ENJALBERT

PROFESSEURS TITULAIRES

Rhumatologie	MM. ARLET
Physiologie Appliquée et Pharmacologie	BAISSET
Hématologie	BIERME
Histologie	BIMES
Anatomie Pathologique	BOUISSOU
Biophysique Médicale B	BRU
Clinique Stomatologique et Chirurgie Maxillo-faciale	CADENAT
Cardiologie Clinique et Expérimentale	CALAZEL
Clinique O.R.L. et Chirurgie Maxillo-faciale	CLAUX
Thérapeutique	DARNAUD
Clinique Ophtalmologique	DEODATI
Biochimie Médicale	DOUSTE-BLAZY
Dermato-Vénérologie	DUPRE
Bactériologie et Virologie	Mme ENJALBERT
Clinique de Chirurgie Cardio-Vasculaire	MM. ENJALBERT
Clinique Chirurgicale Orthopédique et Traumatologie	FICAT
Clinique Chirurgicale	GEDEON
Clinique Neurologique et Psychiatrique	GERAUD
Histologie	GUILHEM
Anatomie Appliquée	JUSKIEWENSKI
Clinique de Neuro-chirurgie	LAZORTHES G.
Médecine interne	LE TALLEC
Cliniques des Maladies des Voies Urinaires	LHEZ
Pneumo-Phtisiologie	MIGUERES
Clinique Obstétricale	PONTONNIER A.
Clinique Chirurgicale A et Gynécologie	POULHES
Electro-radiologie	ROULLEAU

PROFESSEURS SANS CHAIRE (P.S.C.)

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES (M.C.A)

Endocrinologie	MM. BAYARD (M.C.A.)
Anatomie et Organogénèse	BECUE (M.C.A.)
Cardiologie	BERNADET (M.C.A.)
Neurologie	BES (P.S.C.)
Cardiologie	BOUNHOURG (M.C.A.)
Cancérologie	CARTON (M.C.A.)
Bactériologie, Virologie	Mme DIDIER (M.C.A.)
Chirurgie Générale	MM. ESCAT (P.S.C.)
Stomatologie	FABIE (M.C.A.)
Chirurgie Infantile	GAUBERT (P.S.C.)
Physiologie	GERAL (P.S.C.)
Chirirugie Générale	GOUZI (M.C.A.)
Pneumo-Phtislologie	JOVER (M.C.A.)
Neuro-Chirurgie	LAZORTHES Y. (M.C.A.)
Radiologie	MANEFLE (M.C.A.)
Psychiatrie Infantile	MORON (M.C.A.)
Gynécologie, Obstétrique	PONTONNIER G. (M.C.A.)
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	PUEL (M.C.A.)
Médecine du Travail	PUJOL (M.C.A.)
Biophisyque	REGIS (M.C.A.)
Hépato-gastro Entérologie	RIBET (P.S.C.)
Pédiatrie	ROCCHICIOLI (M.C.A.)
Anatomie Pathologique	RUMEAU (M.C.A.)
Chirurgie Générale	SARRAZIN (P.S.C.)
Parasitologie	SEGUELA (M.C.A.)
Néphrologie	SUC (P.S.C.)
Biochimie	VALDIGUIER (P.S.C.)
Anesthésiologie	VIRENQUE (M.C.A.)

AGREGES LIBRES

Obstétrique ..... M. ESPAGNO G.

A MES PARENTS

Sans l'aide et l'affection desquels je n'aurais pu réussir dans la voie que j'ai choisie.

A MA GRAND-MERE

A LA MEMOIRE DE MES GRANDS-PARENTS DECEDES

A TOUS MES PARENTS ET AMIS

A Monsieur le Doyen J. CALVET

Professeur Honoraire de Clinique O.R.L.
et Chirurgie maxilo-faciale
Doyen Honoraire de la Faculté
Membre correspondant de l'Académie de Médecine
Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui fut le Maître de mon Père, qui lui doit sa situation.

Nous avons eu fréquemment recours à ses conseils éclairés qu'il nous a toujours prodigués avec dévouement.

Nous sommes heureux qu'il accepte notre invitation dans ce jury.

Nous l'assurons de notre respectueuse raconnaissance.

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE :

Monsieur le Professeur R. RUFFIE

Professeur de Clinique rhumatologique
Médecin des Hôpitaux

L'incomparable autorité de votre enseignement, alliée à l'accueil chaleureux que vous nous avez toujours prodigué nous ont profondément marqué. Nous sommes heureux de vous exprimer notre admiration et notre respectueux attachement.

A l'occasion de la présidence de notre jury nous vous prions de recevoir nos sincères remerciements.

A NOTRE JURY DE THESE :

Monsieur le Professeur H. ESCHAPASSE

Professeur de Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
Chirurgien des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur

En témoignage de notre profond respect et en remerciement de l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger à notre jury de thèse.

Monsieur le Professeur J. BROUSSY

Professeur d'Embryologie générale

Nous vous remercions vivement d'avoir accepté de siéger à notre jury de thèse.

Monsieur le Professeur A. FOURNIE

M. C. A. de Rhumatologie
Médecin des Hôpitaux
Chevalier des Palmes Académiques

La richesse de votre enseignement à la Faculté et à l'Hôpital nous sera précieuse dans l'exercice de notre profession.

Qu'il nous soit permis de vous exprimer notre profond respect.

Monsieur le Professeur J.L. ALBAREDE

M. C. A. de Pneumophtisiologie
Médecin des Hôpitaux

Au cours de nos années d'études, la clarté et le dynamisme de votre enseignement nous ont profondément marqué.

Nous vous remercions de nous faire l'honneur de siéger à notre jury.

A Monsieur le Docteur C.F. ROQUES

Pour l'aide très précieuse et amicale qu'il nous a apportée dans l'élaboration de ce travail.

A NOS MAITRES DE LA FACULTE

ET DES HOPITAUX DE TOULOUSE

A Monsieur le Professeur JOVER

M. C. A. de Pneumophtisiologie
Médecin des Hôpitaux

Dont la constante amabilité et la confiance à notre égard nous ont ému et ont été pour nous les meilleurs encouragements.

AUX MEDECINS ET AU CHIRURGIEN DE L'HOPITAL
Jean COULON à GOURDON

Monsieur le Docteur CABANNES

Chef de service - Médecine homme

Monsieur le Docteur NAUDON

Chef de service - Médecine femme

Monsieur le Docteur PREVOST

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris
Chef de sevice de Chirurgie - Hôpital Jean COULON

Pour l'accueil qu'ils nous ont réservé dans le service et le précieux enseignement qu'ils nous ont prodigué.

PLAN

INTRODUCTION

OBSERVATION

LE SYNDROME de Pierre-Marie BAMBERGER

I. — DESCRIPTION

A - **Forme complète**

— Dysacromélie
— Syndrome rhumatoïde
— Syndrome squelettique
— Syndrome neuro-vaso-sympathique

B - **Installation progressive dissociée**

C - **Biologie**

D - **Evolution**

E - **Formes cliniques**

II. — ETIOLOGIE

III. — PATHOGENIE

IV. — DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

LES HYPERCALCEMIES

I. — LES DIFFERENTS FACTEURS D'HYPERCALCEMIE

A - **L'ostéolyse**

B - **Sécrétion des facteurs pouvant induire une ostéolyse**

II. — GENESE DES HYPER-CALCEMIES

CONCLUSION

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

L'observation privilégiée d'un homme de 69 ans présentant un épithélioma épidermoïde peu différencié du poumon, un syndrome de Pierre-Marie BAMBERGER et une hypercalcémie fait aborder les problèmes posés par les manifestations articulaires à caractère paranéoplasique d'une part, et d'autre part le problème des hypercalcémies au cours des affections malignes.

OBSERVATION

Monsieur G... Marcel, 69 ans est hospitalisé à la clinique rhumatologique du Professeur RUFFIE le 8 décembre 1974.

I. — HISTOIRE DE LA MALADIE

Ce malade goutteux tabagique, présente depuis le mois de juillet 1974, des douleurs de l'appareil locomoteur, qui ont intéressé au mois de juillet la cheville droite, œdémateuse, en septembre, le genou gauche, en octobre, le genou droit. Les arthralgies à prédominance diurne, et source d'impotence fonctionnelle, sont calmées par le repos et l'indomethacine.

A partir du mois d'octobre, un hippocratisme digital fait son apparition : les douleurs articulaires s'aggravent, perturbant le sommeil. Des radiographies des genoux et des chevilles, ainsi qu'une vitesse de sédimentation sont alors pratiquées. Les premières sont normales, mais la VS est très fortement accélérée : 1re heure 90, 2e heure 103.

Ce tableau clinique articulaire atypique ne paraissant pas relever d'une étiologie goutteuse, le médecin s'oriente vers la recherche d'une affection maligne, pulmonaire en particulier en raison des doigts hippocratiques. Un cliché thoracique est alors pratiqué : il met en évidence une volumineuse opacité arrondie hilaire gauche, de la taille d'une mandarine.

Le médecin décide alors l'hospitalisation.

II. — EXAMEN A L'ENTREE

— L'examen clinique est pauvre; il retrouve l'hippocratisme digital assez modéré, une hypertrophie discrète des mains, des douleurs à la pression et à la mobilisation des chevilles et des genoux, mais ces articulations ont une mobilité normale et ne sont pas le siège d'épanchements. L'auscultation thoracique perçoit quelques sibilances disséminées dans les deux champs pulmonaires qui accompagnent un syndrome fonctionnel respiratoire modéré, d'apparition récente associant dyspnée d'effort et toux sèche. A noter qu'il n'y a jamais eu d'hémoptysie.

— Les examens paracliniques vont mettre successivement en évidence :

- Une lésion pulmonaire à type d'opacité semblable à celle décrite plus haut.

- Une périostite angainante au niveau des diaphyses fémorales.

- Une hypercalcémie à 113 mg/l et 127 mg/l.

Ces éléments confirment le diagnostic de cancer pulmonaire et amènent à pratiquer un bilan d'opérabilité.

— Le type histologique de la lésion pulmonaire ne peut être déterminé car le matériel de biopsie ramené en cours de bronchoscopie est nécrosé et on peut seulement affirmer la nature cancéreuse. Cette dernière montre en effet (Docteur P. LEOPHONTE), « un bourgeon tumorale sténosant les deux tiers de la lobaire inférieure, situé à l'entrée de la bronche contre la partie interne de l'éperon lobaire supérieur ».

— La recherche de métastases s'avère négative sur le plan clinique, biologique et radiologique. En particulier les radiographies osseuses ne montrent pas de lésion radiovisible de métastase.

— Le transit œsophagien matérialise une perméabilité normale de lœsoplage sur toute son étendue.

— L'exploration fonctionnelle respiratoire par examen spirographique objective une insuffisance ventilatoire de type mixte, d'importance moyenne.

— Le bilan cardiaque est discrètement perturbé, puisque des signes d'ischémie haute sont retrouvés sur le tracé électrocradiographique.

III. — INTERVENTION CHIRURGICALE

Le dossier est soumis aux chirurgiens thoraciques qui proposent une intervention chirurgicale.

Le malade est transféré dans le service de chirurgie thoracique de l'hôpital Purpan (Professeur ESCHAPASSE).

« On pratique une thoracotomie gauche dans le 5e espace intercostal.

La plèvre est libre, sauf en regard du Nelson massivement envahi.

On fait un décollement extra-pleural, et on constate que la tumeur se propage en arrière vers l'aorte et l'œsophage.

Il y a également de nombreux ganglions très durs sous la crosse de l'aorte et dans la région intertrachéobronchique.

Après exploration, on fait une pneumectomie avec resection de nombreux ganglions pathologiques. A gauche de l'œsophage on laisse des tissus pathologiques qui envahissent la paroi.

On met des clips dans les zones où étaient laissés des fragments de tumeurs.

Drain, fermeture.

Un lambeau péricardique pédiculé a été appliqué sur le moignon bronchique.

Conclusion : Pneumectomie gauche palliative pour un E.O.A. du Nelson avec envahissement ganglio-médiastinal ».

L'examen anatomopathologique donne les résultats suivants (Docteur R. SORBARA) :

« — Macroscopie : volumineuse tumeur (15 cm × 10 cm × 6 cm) à extension postérolatérale sous pleurale.

— Microscopie : E.O.A. épidermoïde peu différencié. L'adénopathie satellite de la bronche est envahie, mais la bronche de recoupe est saine. Le ganglion intertrachéo-bronchique n'est pas métastatique. La granulation diaphragmatique est un nodule scléro-hyalin néoplasique.

Il est à signaler cependant que cette tumeur a envahi la plèvre viscérale et l'a même ulcérée, ce qui laisse suspecter une récidive pariétale probable ».

IV. — **EVOLUTION POST OPERATOIRE**

Elle va être marquée par 3 ordres de fait :

1° Modifications de la calcémie : elle redevient normale après l'intervention et le demeure pendant une quinzaine de jours (la calcémie du 13 janvier est à 105 mg/l; celle du 20 janvier est à 125 mg/l).

Malgré le traitement (solumédrol : 60 mg/24 h; calcitonine 160 unités M.R.C. trois fois par jour intramusculaire), il n'y a pas de normalisation de l'hypercalcémie, qui est à 141 mg/l la veille de la sortie du malade de l'hôpital.

2° Apparition d'une métastase ostéolitique de l'aile iliaque droite qui s'accompagne d'une rupture de la corticale.

Un examen scintigraphique osseux est pratiqué à l'aide de pyrophosphate marqué au technetium 99 (20 janvier 1975).

Cette investigation met en évidence un foyer d'hyperfixation au niveau de la région suspecte de la crête iliaque droite. Il n'y a pas de fixation anormale sur les autres pièces osseuses explorées.

3° Une altération de l'état général avec fièvre, très sensible à l'indométhacine.

Le malade est transféré le 29 janvier à l'hôpital de Tarbes, où il fera l'objet d'une radiothérapie sur l'aile iliaque.

Il décède le 15 février.

V. — EN CONCLUSION

E.O.A. épidermoïde du poumon accompagné :

— D'un syndrome de Pierre-Marie Bamberger.

— D'un foyer unique d'ostéolyse.

— D'une hypercalcémie.

Cette observation nous paraît intéressante à plusieurs égards :

1° Le tableau clinique révélateur était celui d'une affection rhumatismale qui s'est révélée être un syndrome de Pierre-Marie Bamberger.

Ce qui nous amène à discuter l'aspect de ces manifestations et leur valeur diagnostique et pronostique.

2° L'hypercalcémie ne s'explique pas de manière univoque. S'il existe indubitablement un foyer métastatique osseux, qui peut contribuer à expliquer ce désordre biologique, il faut aussi tenir compte de plusieurs faits :

— L'hypercalcémie existait avant que la métastase fut radiologiquement visible, mais celle-ci existait certainement à l'état inframicroscopique.

— L'hypercalcémie a temporairement disparu après l'intervention.

— Son importance est disproportionnée avec la lésion ostéolytique qui est très limitée.

C'est dire que cette hypercalcémie peut relever d'un processus ostéolytique d'origine cancéreuse mais aussi de

phénomènes plus complexes, ce qui atteste bien du caractère flou de la limite qui existe entre hypercalcémie néoplasique et paranéoplasique. Il paraît donc souhaitable de parler d'hypercalcémie des cancers.

Nous allons envisager successivement ces deux points.

BILAN BIOLOGIQUE DANS LE SERVICE

— V.S. 94 - 117.

— G.R. 4 390 000 - Hb 13,5 g.

— G.B. 10 400 (74; 1; 0; 25; 0).

— Waaler Rose au 1/32 Positif, Latex Positif.

— Electrophorèse :

Protéines totales : 82 g/l.
Alb. : 52 %; α_1 : 4 %; α_2 : 9 %; β : 16 %; γ : 19 %.

— Immunoélectrophorèse : augmentation des IgG et IgA.

— Créatininémie : 10 mg/l.

— Azotémie : 0,29 g/l.

— Glycémie : 1,02 g/l.

— Uricémie : 68 mg/l.

— Sidérémie : 55 gamma/l.

— Phosphatasémie acide : 3,8 UI/l.

— Natrémie : 140 mEq/l.

— Kaliémie : 4,6 mEq/l.

— Chlorémie : 94 mEq/l.

BILAN PHOSPHO CALCIQUE AVANT L'INTERVENTION

	1er tour	2e tour
SANG		
Calcium mg/l	113	117
Phosphore mg/l	28	30
Phosphatases alcal. mg/l	69	70
Créatinine mg/l	10	11
URINES		
Calcium mg/24 h	325	396
Phosphore mg/24 h	787	540
Créatinine mg/24 h	1 207	1 155
Hychoxyprolines totales mg/24 h	28	24

RESUME

— G... Marcel, 69 ans.

— Fumeur, goutteux.

— Juillet 1974 : arthralgie cheville gauche.

— Septembre : douleurs du genou gauche.

— Octobre : douleurs du genou droit.

— Octobre : hippocratisme digital.

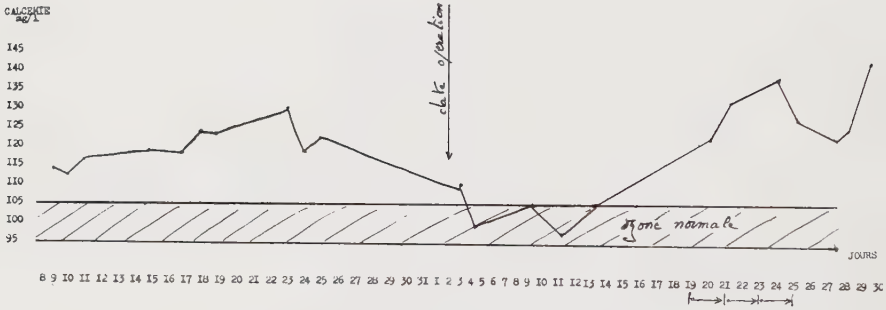
— Décembre : persistance des douleurs. V.S. 90-103, opacité parahilaire gauche.

— Service de rhumatologie (décebre) :
Cancer pulmonaire,
Syndrome de Pierre-Marie Bamberger,
Hypercalcémie.

— Service de chirurgie thoracique (janvier 1975) :
Pneumectomie; E.O.A. épidermoïde donnant un envahissement locorégional.
Apparition d'une métastase de la crête iliaque.
Normalisation de la calcémie, puis nouvelle poussée d'hypercalcémie.

— Transfert à Tarbes fin janvier 1975.

— Décès le 15 février 1975.


CALCEMIE mg/l
145
140
135
130
125
120
115
110
105
100
95
zone normale
JOURS
8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27 28 29 30 31 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27 28 29 30

LE SYNDROME DE PIERRE-MARIE BAMBERGER

Ce syndrome fut décrit en 1890 par PIERRE-MARIE en France et Von BAMBERGER à l'étranger.

Von BAMBERGER publie un article original sur 11 cas d'altérations ostéo-articulaires observés dans des affections chroniques pulmonaires.

Peu après, PIERRE-MARIE fait paraître dans la revue de Médecine un important mémoire intitulé « de l'ostéo-arthopathie hypertrophiante pneumique ». Dans cette description on trouve déjà les éléments essentiels de l'affection telle qu'elle est décrite aujourd'hui : Augmentation de volume des extrémités des membres associée à un hippocratisme digital souvent accompagné de douleurs articulaires et d'atteinte des os longs, surtout dans la région juxta-épiphysaire.

Ce syndrome ostéo-articulaire coexiste souvent avec des lésions pulmonaires ou pleurales.

Peu de choses ont été apportées par la suite à cette description princeps de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique, si ce n'est la description radiologique de l'atteinte ostéopériostée.

RENOM et GERAUDEL (1920), SAINTON (1923) précisent ses caractères mais emploient le terme « d'ostéïte engainante des diaphyses » que LASSERRE en 1952 remplace par « péri-ostose engainante acromélique ».

Toutes les observations des années suivantes montrent l'étiologie fondamentale broncho pulmonaire; les étiologies extra-thoraciques étant très rares.

En 1960, COURY refait une classification et une description de l'hippocratisme digital et l'ostéo-arthropathie hypertrophiante (5) (6).

I. — **DESCRIPTION** (7) (8)

A — LA FORME COMPLETE

1° **La dysacromélie**

Associe deux éléments importants, l'hippocratisme digital et l'hypertrophie pseudo-acromélique des extrémités.

— L'hippocratisme digital

C'est plutôt une découverte de l'examen clinique qu'une manifestation fonctionnelle amenant le malade à consulter.

Son apparition se fait le plus souvent de façon insidieuse, les malades étant incapables de préciser le début. Parfois même, ils n'avaient pas remarqué cette déformation. Dans quelques cas rares, le début peut être rapide, le trouble dysmorphyque s'installant en quelques semaines et pouvant alors s'accompagner de sensations douloureuses locales à type de brûlure ou de piqûres d'aiguilles.

Cette déformation constituée associe deux éléments fondamentaux :

- L'incurvation unguéale :

frappe souvent symétriquement et également tous les ongles des deux mains, mais est habituellement plus marquée sur les 3 premiers doigts. Elle peut se faire longitudinalement « en bec d'oiseau » ou en « griffe » réalisant « l'ongle crochu », ou transversalement donnant « l'ongle en balancier d'horloge » et enfin l'aspect classique de « l'ongle en verre de montre ». Accessoirement cet ongle incurvé peut être marqué de stries longitudinales; la matrice peu aussi être soulevée.

• L'hypertrophie pulpaire :

intéresse surtout la partie palmaire de la dernière phalange, mais peut parfois déborder la face dorsale, en particulier autour de la sertissure de l'ongle où elle dessine un bourrelet rose. C'est une infiltration ferme et élastique intéressant toutes les parties molles. Suivant sa prédominance à la partie moyenne ou à l'extrémité de la phalange, elle réalise un aspect « en baguette de tambour » ou « en battant de cloche ».

Des signes accessoires peuvent s'associer aux précédents :

• Un cyanose :

relativement fréquente lorsque l'hippocratisme est lié à des affections pulmonaires, mais surtout lorsqu'il est en rapport avec une cardiopathie cyanogène.

• L'hypersudation :

de la face palmaire des doigts dont la peau prend un aspect luisant et devient moite.

Enfin l'atteinte des orteils est presque aussi fréquente que celle des doigts.

— **L'hippocratisme pseudo acromégaloïde des extrémités**

Il frappe les extrémités des 4 membres :

Aux membres supérieurs, l'augmentation de volume des mains et des poignets est en général évidente; les doigts sont boudinés, gonflés comme « capitonnés, les mains et les poignets sont élargis en battoirs ».

Cette hypertrophie se limite aux extrémités, elle ne dépasse guère vers le haut le tiers inférieur de l'avant-bras où elle se termine par un bourrelet net.

Aux membres inférieurs, cette hypertrophie est encore plus marquée; les pieds ont une forme cubique, le relief des chevilles étant effacé, la partie inférieure de la

jambe prend un aspect « en poteau » ou « en patte d'éléphant ».

Sur le plan anatomique, cette hypertrophie intéresse essentiellement les parties molles avec épaississement de la peau et des tissus sous-cutanés, infiltration œdémateuse prenant parfois une allure inflammatoire ou même pseudo lymphangitique. Cette hypertrophie apparaît symétrique dans la moitié des cas, et dans les autres, elle prédomine du côté de la localisation thoracique de l'affection causale.

C'est une hypertrophie distale qui contraste avec l'intégrité morphologique de la racine des membres et du tronc. Cependant on a parfois noté quelques anomalies de la structure cranio-faciale; proéminence modérée du massif nasal, saillie des os malaires, prognathisme discret, accentuation des traits et plis cutanés, élargissement et décollement du pavillon de l'oreille. Cet aspect évoque un peu l'acromégalie mais il manque beaucoup de signes telles les déformations de la langue et des lèvres.

2° **Le syndrome rhumatoïde** (16)

réalise habituellement le tableau d'un rhumatisme polyarticulaire inflammatoire subaigu à poussées intermittentes frappant de façon assez symétrique les grosses articulations distales des membres et résistant aux médicaments anti-rhumatismaux. Plus rarement il peut réaliser une monoarthrite aiguë inflammatoire d'allure pseudo goutteuse ou encore à type de polyarthrite rhumatoïde ou de rhumatisme articulaire aigu.

Le siège de ces atteintes est surtout représenté par les chevilles et les poignets, ensuite viennent les genoux. Par contre les coudes, les épaules et les hanches sont rarement touchés.

Il y a en principe, sauf très rare cas, intégrité des jointures des extrémités.

— **Les douleurs**

en rapport avec cette atteinte sont d'intensité variable. Elles peuvent être discrètes se bornant à un simple enrai-

dissement matinal des jointures, ou alors d'une extrême acuité résistant aux antalgiques habituels. Elles sont parfois soulagées momentanément par les corticoïdes. Ces douleurs disparaissent rapidement après l'exérèse chirurgicale de la lésion causale.

— **Les fluxions articulaires**

prennent parfois un volume considérable. L'infiltration œdémateuse péri articulaire participe à cette hypertrophie globale des extrémités des membres dont il a déjà été question.

Les épanchements articulaires peuvent se voir, et sur les radios les interlignes articulaires sont normaux.

Des poussées successives sont possibles, parfois fébriles, avec altération de l'état général.

3° **Le syndrome squelettique, la périostite engainante**

On ne saurait en son absence parler d'O.A.H. Essentiellement radiologique elle doit être recherchée sur les os longs. Ces anomalies radiologiques des os sont souvent très modestes et très limitées surtout au début de l'affection : Elles demandent donc à être recherchées systématiquement et avec attention à leur siège d'élection. Certaines d'entre elles bien que localisées et minimes sont suffisamment caractéristiques pour entraîner la conviction. D'autres ne constituent que des éléments de présomption lorsque l'ensemble du tableau clinique n'est pas entièrement démonstratif, ou lorsqu'elles sont difficiles à distinguer avec certitude de certaines irrégularités banales et prati quement négligeables du bord des os.

Cette recherche radiologique des anomalies osseuses doit surtout être répétée périodiquement : Elles ne se constituent pas toujours d'emblée et leur apparition est en général même assez tardive, franchement postérieure à celle des autres éléments.

Les images radiologiques de cette périostose comportent deux aspects qui peuvent parfois se combiner :

— **Un manchon**

mince et régulier, presque linéaire, épais de 1 à 5 mm souvent séparé du fourreau diaphysaire par un fin liseré plus clair « comme l'écorce autour de l'arbre ». (FRIED). Au début homogène, il peut par la suite devenir lamellaire et prendre un aspect feuilletté très caractéristique.

— **Une prolifération osseuse**

irrégulière, festonnée, échancrée, se développe le long du bord de la diaphyse, formant une sorte de crête dentelée avec des « bavures » osseuses ou encore des « coulées de bougies ». Elle peut présenter de fines striations tranversales donnant un aspect hérissé. Aux extrémités des os on peut constater un aspect en « houppe ».

A ces deux aspects il faut ajouter une décalcification diffuse, inconstante, qui, lorsqu'elle existe, frappe volontiers l'ensemble du squelette.

Cette périostose engainante s'observe surtout sur les os de l'avant-bras et de la jambe. Elle prédomine dans la région jusxta-épiphysaire à la partie inférieure du cubitus, radius, tibia et péroné. Elle se développe d'avantage sur le versant axial au voisinage des membranes inter osseuses; elle respecte les épiphyses. Les phalanges, métacarpiens, métatarsiens sont rarement touchés. Le bassin, les rotules et les clavicules ne sont jamais touchés.

4° **Le syndrome neuro sympathique**

COURY et BARIETY ont groupé sous cette rubrique, certaines manifestations vaso-motrices circulatoires ou nerveuses, qui, sans avoir de réelle valeur diagnostique, sont cependant assez fréquentes. Ces manifestations sont variées et disparates.

On trouve la cyanose locale, l'hyperthermie tégumentaire et la vasodilatation veineuse, les troubles de la sudation, des sensations de brûlure ou de cuisson, des modification de la courbe oscillométrique artérielle.

B — INSTALLATION PROGRESSIVE ET DISSOCIEE

Ces formes sont nombreuses car, « chacun des éléments su syndrome est susceptible d'évoluer de façon indépendante, comme si l'ensemble était dissociable et l'association contingente » (COURY).

C — LA BIOLOGIE (19) (34)

On ne connaît aucun syndrome biologique qui soit propre au syndrome de Pierre-Marie BAMBERGER, mais on peut retrouver quelques perturbations humorales à peu près constantes.

— La V.S. est constamment très accélérée mais il est difficile de dissocier la part du processus ostéo articulaire de la tumeur.

— La numération, formule sanguine, peut révéler assez souvent une anémie variable et une hyper-leucocytose à polynucléaires. Mais ceci est souvent lié à l'affectation causale indépendamment de toute affectation para-néoplasique.

— L'exploration du métabolisme phospho-calcique ne montre généralement pas de perturbation nette.

La calcémie est le plus souvent normale ou dans les autres cas plus volontiers abaissée.

La calciurie est franchement diminuée. Les épreuves d'hyper calciurie et d'hypo calciurie provoquées ne donnent pas de réponse.

La phosphorémie est habituellement normale.

— Les phosphatases alcalines sont plutôt augmentées dans les formes avec périostose alors qu'elles sont pratiquement normales dans les autres cas.

— Les phosphatases acides sont augmentées surtout lorsqu'il y a cancer du poumon.

— La protidémie est souvent abaissée.

— Les facteurs rhumatoïdes sont négatifs.

— L'examen du liquide synovial peut parfois être pratiqué dans les formes fluxionnaires; il met alors en évidence soit une formule de liquide mixte du groupe III de ROPES et BAUER, soit une formule de liquide mécanique (FOURNIE) (11).

— L'étude histologique de la membrane synoviale a pu montrer une hyperhémie avec œdème et quelques infiltrats lymphocytaires.

D — EVOLUTION (31)

Elle se fait parallèlement à l'évolution de la tumeur.

Après traitement favorable de la cause, les signes articulaires disparaissent rapidement, l'hippocratisme très lentement, et la périostose jamais.

E — LES FORMES CLINIQUES (30)

1° **Forme sans hippocratisme digital**

Rare, mais non exceptionnelle.

Il n'y a pas de modifications des ongles et des phalangettes. Les manifestations articulaires et osseuses sont typiques. L'étiologie tumorale est habituelle.

2° **Forme arthrohippocratique sans hypertrophie des extrémités**

Ne comporte aucune modification acromégaloïde des membres.

3° **Forme arthro-hippocratique et hypertrophiante sans périostose franche**

Il s'agit apparemment de cas où le syndrome osseux est apparu à retardement.

4° **Forme arthropériostée**

Manifestation d'allure rhumatismale avec atteinte squelettique typique sans anomalie morphologique.

5° **Hippocratisme avec périostose**

6° **Périostose isolée**

Représente la forme cliniquement inapparente des dysacromélies.

7° **La pachydermopériostose**

Associant hippocratisme digital, hypertrophie acromégaloïde des extrémités, périostose, pachydermie séborrhéïque, et un facteur génotypique constitutionnel.

8° **Association à une gynécomastie**

II. — **LES ETIOLIGIES**

A — AFFECTIONS PULMONAIRES NON TUMORALES

1° **La D.D.B.**

Rarement en cause.

2° **La tuberculose pulmonaire**

Très exceptionnellement responsable du syndrome de Pierre-Marie Bamberger.
1 à 3 % des cas d'O.A.H.P.

3° **Les suppurations pulmonaires**

Fréquence de l'ordre de 1 à 2 % des O.A.H.P.

B — LES TUMEURS THORACIQUES

1° **Les cancers broncho-pulmonaires** (10)

C'est de loin l'étiologie la plus fréquente.
Les cancers primitifs ou secondaires sont à l'origine de 75 à 80 % des O.A.H.P.

Inversement selon COURY 10 à 15 % de l'ensemble des cancers broncho-pulmonaires s'accompagnent de manifestations dysacroméliques.

Ce syndrome peut précéder, accompagner ou suivre l'apparition des premiers signes cliniques ou radiologiques de la tumeur pulmonaire. Dans la première éventualité il prend une grande valeur diagnostique venant révéler une tumeur latente.

Du point de vue histologique, ce sont les cancers épidermoïdes qui donnent le plus grand nombre de dysacromélies. On les rencontre dans 75 % des cas chez les sujets atteints de cancers bronchiques avec manifestations ostéo-articulaires. Dans les cancers anaplasiques à petites cellules, les syndromes dysacroméliques sont rares.

Les cancers secondaires du poumon sont beaucoup moins souvent en cause dans les syndromes ostéo articulaires. Il peut s'agir aussi bien de la métastase d'un cancer viscéral que de la localisation secondaire d'une néoplasie conjonctive. Dans ces cas là, la dysacromélie ne dépend absolument pas de la tumeur primitive mais est uniquement en rapport avec la localisation pulmonaire de la métastase. D'après COURY « chez un sujet déjà reconnu cancéreux, elle n'apparaît qu'à l'occasion de la migration maligne dans le thorax. Elle régresse dans les cas où celle-ci peut être traitée radicalement et elle ne réapparaît pas lorsque de nouvelles métastases se produisent en d'autres points du corps ».

Pour ce qui est du rôle joué par le siège de la tumeur pulmonaire, les opinions divergent. SEMPLE pense qu'il s'agit surtout de cancers périphériques voisins de la plèvre alors que COURY a observé plutôt des tumeurs parahilaires et juxta-médiastinales associées ou non à un syndrome d'hyppoventilation pulmonaire.

2° **Le mésothéliome pleurale**

Donne environ 10 % des O.A.H.P.

3° **Les tumeurs du médiastin**

Donnent 4,5 % des O.A.P.H.

Seule la maladie de HODGKIN joue un rôle notable dans l'étiologie de l'O.A.H.P. (13).

C — LES AUTRES MALADIES

1° **Les cardiopathies congénitales**

Doivent être considérées comme une cause exceptionnelle d'O.A.H.P.

2° **Les affections intestinales**

La polypose intestinale, la rectocolite hémorragique, la maladie de CROHN et les cancers intestinaux donnent rarement des O.A.H.P.

3° **Les affections hépatiques**

Seule la cirrhose juvénile pourrait s'accompagner d'O. A.H.P.

4° **Les affections thyroïdiennes**

Donnent exceptionnellement des O.A.H.P. mais il en va différemment des hyperthyroïdies ayant fait l'objet d'un traitement antithyroïdien majeur qui donnent fréquemment une association exophtalmie, O.A.H. et myxœdème localisé. Ceci dans les suites rapprochées d'une thyroïdectomie subtotale ou d'une irradiation par RX ou iode radioactif.

5° **A noter que la périostose peut se voir isolément dans les cas suivants** (36) **:**

— Maladies artérielles.
— Péri-artérites noueuses.
— Mononucléose.
— Hyperostose corticale infantile.
— Tuberculose squelettique.
— Hémopathies.
— Diabète.
— Insuffisance rénale avec hyper-para-thyroïdie.

— Polyarthrite rhumatoïde juvénile.

— Rhumatisme psoriasique.

— Maladie de Reitz.

III. — **PATHOGENIE** (20) (25) (27) (28)

La nature para-néoplasique de ce syndrome est discutable puisqu'en fait il paraît lié plus à l'organe siège de la tumeur qu'à la tumeur elle-même; car comme on l'a vu, beaucoup de syndromes et de maladies respiratoires s'accompagnent des syndromes de Pierre-Marie Bamberger.

Classiquement, dans sa survenue on fait intervenir divers facteurs infectieux, toxiques, anoxemiques endicriniens, vasculaires, neurotrophiques.

Tout syndrome para-néoplasique fait intervenir le problème de la relation entre l'hôte et la tumeur, mais le syndrome de Pierre-Marie Bamberger pose peu ce problème car il ne semble pas être un véritable syndrome para-néoplasique (COURY).

IV. — **DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**

Les autres manifestations rhumatologiques à caractères para-néoplasique (6) (14) (18) (29) (35)

A — LA PSEUDO POLYARTHRITE RHUMATOIDE RHIZOMELIQUE

Il s'agit le plus souvent d'une affection bénigne ou accompagnant une maladie de HORTON (COSTE) (4).

Parfois elle accompagne des cancers viscéraux, et le lien l'unissant à la néoplasie paraît prouvé par l'action qu'exerce sur les phénomènes articulaires le traitement de la tumeur maligne. Il s'agit donc d'un vrai rhumatisme para-néoplasique même si l'est exceptionnel.

B — LA POLY-ARTHRITE RHUMATOIDE

On trouve dans la littérature quelques cas faisant état de l'association d'un cancer viscéral et de manifestations articulaires rappellant la P.R., mais leur association au cancer semble trop rare pour être significative. Il s'agirait plutôt d'une association de deux maladies sur un même terrain dysimmunaire (33).

C — LES MALADIES METABOLIQUES

1° **Les gouttes secondaires des affections malignes**

C'est type de manifestation para-néoplasique très particulier, où le lien unissant le processus malin et le retentissement articulaire peut être fixé avec précision : la dégradation des nucléoprotéines des cellules tumorales entraîne une augmentation de l'acide urique et parfois une traduction articulaire.

Ce sont les hémopathies malignes qui fournissent la plupart des gouttes secondaires para-néoplasiques; les néoformations viscérales en fournissent très peu.

2° **Les cytostéatonécroses pancréatiques**

Nécrose étendue de tout le tissu adipeux au cours d'affections pancréatiques malignes. Les manifestations à type de goutte (mais avec uricémie abaissée) y sont volontiers révélatrices. La ponction articulaire ramène un liquide huileux témoin de la nécrose de la graisse articulaire (A. FOURNIE) (12).

La pathogénie précise (diffusion des ferments lopolytiques pancréatiques par voie sanguine ou lymphatique) permet de les classer dans le cadre des syndromes paranéoplasiques.

FREQUENCE DES MALADIES CAUSALES D'O.A.H.P.

(d'après COURY)

D.D.B.	rare
Tuberculose pulmonaire	1 à 3 %
Suppurations pulmonaires	1 à 2 %
K broncho pulmonaires	75 à 80 %
Mesothéliome pleurale	10 %
Tumeur du médicestin	4,5 %
Autres affections	rares

LES HYPERCALCEMIES DES CANCERS (24) (26)

Elles ont fait l'objet de mises au point récentes (AMIGUES) (3), (R. FEDOU) (1).

Nous allons dans un premier temps analyser les différents facteurs d'hypercalcémie, et dans un deuxième temps, nous essayerons en synthèse de représenter leur mode d'intervention.

I. — LES DIFFERENTS FACTEURS D'HYPERCALCEMIE

A — L'OSTEOLYSE

Elle s'observe au cours des néoplasies viscérales (sein, thyroïde, rein, bronches, etc...), des hemopathies, et de la maladie de KAHLER. Les cellules cancéreuses qui ont envahi la moelle détruisent l'os. Il en résulte une augmentation de la calcémie, qui ne devient apparente que si les possibilités d'élimination du rein sont dépassées (500 à 600 mg/24 h).

Cette ostéolyse est évidente losqu'elle est radio visible. Mais on sait que 30 % de la charge calcique doivent avoir disparu pour qu'une image de tonalité apparaisse au niveau de l'os. C'est-à-dire qu'il y a un retard radiologique. et cette notion est confirmée par les études histologiques et la scintigraphie osseuse.

B — SECRETION DE FACTEURS POUVANT INDUIRE UNE OSTEOLYSE

1° Un facteur proche de la parathormone

Découvert par ALBRIGHT en 1941 (2).

Ces substances sécrétées par la tumeur sont des substances parathormones likes. Les dosages radio immunologiques ont pu les mettre en évidence dans la tumeur, le sérum, la métastase. Elles sont incriminées dans la génèse de 15 % des hypercalcémies.

Elles se rencontrent au cours des néoplasies primitives qui donnent les autres syndromes paranéoplasiques endocriniens : bronches, rein, foie, tube digestif, ovaire, col utérin. Les métastases mammaires ne semblent pas faire intervenir de tels facteurs. L'hypercalcémie entre alors dans le cadre d'un pseudo-hyperparathyroïdisme ou d'une hyperparathyroïdie ectopique. Elle est habituellement corrigée par l'ablation de la tumeur, ce qui lui confère un caractère paranéoplasique.

2° **Stérols à action vitamine D like** (15)

Isolés par GORDON en 1966 par culture de tissus de tumeurs mammaires. Ils sont élaborés par les cellules néoplasiques et actifs localement.

3° **Les prostaglandines**

A l'image de la parathormone elles stimulent l'A.M.P. cyclique osseux et favorisent la résorption osseuse. C'est le cas des prostaglandines E1 et E2. Ces faits reposent surtout sur des constatations expérimentales et on peut penser que certaines tumeurs secrètent localement des prostaglandines. Ces prostaglandines peuvent être élaborées également semble-t-il, par la stroma-réaction d'accompagnement que celle-ci soit fibroblastique ou granulomateuse avec des cellules à caractère immunitaire. La sensibilité à l'indométhacine de certaines hypercalcémies d'origine tumorale (hypernéphrome) plaide en faveur d'une telle génèse pour bon nombre d'hypercalcémies des affections malignes. On connaît en effet le rôle inhibiteur puissant de l'indométhacine sur la synthèse des prostaglandines. Il faut peut-être voir là également l'explication de la sensibilite aux corticoïdes de beaucoup d'hypercalcémies.

4° **Le facteur d'activation des ostéoclastes**

(Ostéoclastes-activating-factor : O.A.F.) (17)

Découvert en 1972 par HORTON dans le surnageant d'une culture de leucocytes humains, ce facteur active la réaction osseuse d'une manière différente de la parathormone. Il induit également une réaction périostée et stimule la sécrétion de la matrice osseuse. Il est thermolabile et paraît sécrété par les lymphocytes. Il n'est pas impossible que la sécrétion soit induite par deux facteurs.

5° **Autres facteurs**

Les uns sont exceptionnels, c'est le cas de l'association à une néoplasie d'un adénome para-thyroïdien ou bien de la calciphilie de certaines protéines myélomateuses. En effet, LINDGARDE a observé au cours de certains myélomes une hypercalcémie très augmentée mais bien tolérée, car due à l'augmentation du calcium lié aux protéines.

D'autres facteurs peuvent intervenir : l'immobilisation prolongée, certaines thérapeutiques à visée hormonales (cancer du sein) et l'existence d'une insuffisance rénale qui va entraîner une stimulation des parathyroïdes.

II. — LA GENESE DES HYPERCALCEMIES

Classiquement les faits paraissent simples et on opposait les hypercalcémies néoplasiques par ostéolyse aux hypercalcémies paranéoplasiques par sécrétion d'une substance parathormone like par la tumeur.

En fait ces explications présentaient de nombreuses lacunes : L'ostéolyse étendue ne s'accompagne pas toujours d'hypercalcémie. En outre, il n'est pas rare de voir des hypercalcémies associées à des ostéolyses minimes (ce fut le cas du malade dont nous rapportons l'observation).

Enfin il est des cas d'hypercalcémie sans ostéolyse détectable, où l'examen de la tumeur ne peut mettre en évidence une parathormone like et où l'ablation de la tumeur entraîne une diminution de l'hypercalcémie.

Il faut bien admettre à l'heure actuelle que la génèse de l'hypercalcémie est un phénomène le plus souvent complexe faisant intervenir divers facteurs plus ou moins associés. Certains de ces facteurs sont liés aux cellules tumorales elles-mêmes, à leur action et sécrétion, d'autres paraissent liés aux réactions de l'organisme à la tumeur (stroma-réaction) et d'autres enfin sont liés à l'état du sujet (tares antérieures, associations pathologiques, immobilisation thérapeutique).

CONCLUSION

A l'occasion de cette observation privilégiée, nous avons été amené à rappeler les principaux caractères du syndrome de Pierre-Marie Bamberger sur le plan clinique et paraclinique. Il nous paraît important de souligner la gravité pronostique de ce syndrome.

Les hypercalcémies sont fréquemment rencontrées au cours des affections néoplasiques. La distinction classique entre hypercalcémie néoplasique et paranéoplasique paraît à l'heure actuelle insuffisante pour désigner les hypercalcémies des cancers. Il faut faire intervenir de nombreux facteurs qui peuvent au demeurant s'associer comme semble le montrer cette observation. Ici à nouveau il faut mettre en exergue la gravité du pronostic.

Enfin, il paraît également important de rappeler, une fois encore, que sous l'aspect trompeur du rhumatisme peut se cacher une maladie aussi grave qu'un cancer métastatique; confortant, s'il était besoin, l'appartenance, à part entière, de la rhumatologie à la médecine interne.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

Toulouse, le 24 Avril 1975

Le Président

de l'Université Paul-Sabatier

Professeur L. LARENG

Vu le Président de Thèse

R. RUFFIÉ

BIBLIOGRAPHIE

1. AGUIE J., ARLET-SUAU E., ARLET P., FEDOU R. — Les hypercalcémies. Revue de Médecine de Toulouse, 1974, X, p. 841-866.
2. ALBRIGHT F. — Case records of the Massachusetts general hospital, n. 27461, N, Engl., J. Med., 225-789, 1941.
3. AMIGUES H., ALIBELLI M.J., CARLES P., COMBES P.F., ROQUES C.F. — Les hypercalcémies des affections malignes. Séance extraordinaire de la société de médecine, chirurgie et pharmacie de Toulouse du 20 novembre 1974 consacrée aux hypercalcémies. A paraître dans la Revue de Médecine de Toulouse.
4. COSTE F. et Coll. — Rhumatisme paranéoplasique. Bulletin de la Société de Médecine des Hôpitaux de Paris, 1963, 114 (14), 1179-1204.
5. COURY Ch. — L'hippocratisme digital, l'ostéoarthropathie hypertrophiante et les autres dysacromelies apparentées. 1 vol., 230 p. Baillère, éditeur, Paris, 1960.
6. COURY Ch., RULLIERE R., COHEN, GAILLARD, GROLEAS. — Les syndromes paranéoplasiques. Gazette Médicale, 1965 (72), 22, 3829.
7. DARGENT M. — Les syndromes paranéoplasiques. Cahiers Médicaux Lyonnais, 1974, 50 (20), 1707-1710.
8. DELBARRE F., GLIMET J. — Les rhumatismes paranéoplasiques. La Vie Médicale, 1963, 44 (11), 1527-1539.
9. DEMAILLE A., LEFEBVRE J., CAPPELAERE P. — Les syndromes paranéoplasiques. Lille Médicale, 1972, 17 (6), 830-849.
10. DEQUIROT A. — Notions pratiques de pneumologie : les syndromes paranéoplasiques des cancers broncho-pulmonaires. Concours Mécale, 1966, supplément (47), 15-24.
11. FOURNIE A., AMIGUES H., ROQUES C.F., GAYRARD M., RUFFIE R. — Les arthropathies paranéoplasiques. A propos de cinq observations de syndrome de Pierre-Marie BAMBERGER. Société de Médecine, Chirurgie et Pharmacie de Toulouse, 3 avril 1974.
12. FOURNIE A., AYROLLES C., DE MAULDE S., CANIAL J. — Stéatonecrose disséminée d'origine pancréatique. Revue de Médecine de Toulouse, juillet 1969, V, p. 759-774.

13. GALY P. et Coll. — Syndrome paranéoplasique de Pierre-Marie Bamberger, et maladie de HODGKIN (à propos d'une observation), Lyon Médicale, 1967 (10), 715-722.

14. GODLESKI St. — Les syndromes paranéoplasiques en rhumatologie. Cahier Coll. Méd. Hôp. Paris, 1966, 7 (5), 295-307.

15. GORDON G.S., CANTINO T.J. et Al. — Osteolytic sterols in human breast cancer. Science, 151-1226, 1966.

16. °GUERIN Cl. — Manifestations articulaires des dysacromelies d'origine thoracique. Revue de Rhumatologie, 1963, 30 (11), 757-760.

17. HORTON J.E., RAISZ L.G., SIMMONS H.A., OPPENHEIM J.I., MERGENHAGEN S.E. — Bone resorbing activity in supernating fluid from cultured human peripheral blood leukocytes. Sciences, 177-793, 1972.

18. JACQUOT M.F. — Les manifestations articulaires paranéoplasiques. Grenoble Médicale et Chirurgicale, 1966, IV (3), 133.

19. JACOBS C. — Les troubles électrolytiques des syndromes paranéoplasiques (II). Concours Médicale, 1968, 90 (12), 2507-2510.

20. KISSEL P., DUC M. — Les syndromes paranéoplasiques; conception générale, p. 713-716.

21. LISSAC J. et GUT J.P. — Les hypercalcémies paranéoplasiques. Entretions de Bichat, 1967. « Médecine », édition Expension Scientifique Française, 357-360, A 29 (1-67).

22. LINDGARDE F., ZETTERWALL O. — Hypercalcemia and normal ionized serum calcium in a case of myelomatosis. Ann. Intern. Med., 78-396, 1973.

23. LOUYOT P., POUREL J. — Rhumatismes et affections ostéoarticulaires paranéoplasiques. Feuillets du Praticien, 1969, 34 (12), 713-765.

24. MANIGAND G. — Hypercalcémies des cancers et des hémopathies. Revue dt Praticien, 1970, XX (17), 1853-2865.

25. MAZARE M.Y. — Les syndromes paranéoplasiques. Grenoble Médicale et Chirurgicale, 1966, IV (2), 75.

26. NEEL J.L. et JACOBS. — Les hypercalcémies néoplasiques et paranéoplasiques. Recue de Médecine de Tours, 1973, 7 (3), 283-290.

27. PAGES P., PAGES A. — A propos de paranéoplasies. Lyon Méditerranée Médecine, décembre 1965 (5), 7.

28. QUENEAU P. — Les rhumatsimes paranéoplasiques. Cahiers Médicaux Lyonnais, 1972, 48 (12), 1241-1249.

29. RAVAULT P. et Al. — Les manifestations articulaires paranéoplasiques in « les syndromes paranéoplasiques ». Barrière H., rédacteur. Compte rendu du 35° Congrès Français de Médecine. Paris, Masson, 1965, p. 149-190.

30. SARIC R. — L'ostéoarthropathie hypertrophiante de Pierre-Marie BAMBERGER. Journal Médical de Bordeaux, 1943, 15, 16, 253-269.

31. SEZE S. et JURMAND S.H. — Sur trois cas d'O.P.H. de Pierre-Ma-Marie BAMBERGER avec tumeur pulmonaire. Action immédiate de la pneumectomie sur les douleurs articulaires et sur les déformations des extrémités. Sem. des Hôpitaux de Paris, 1950, 26 (28), 1313-1323.

32. SEZE S et RYKWAERT A. — Hippocratisme digitale symptomatique et ostéoarthropathie hypertrophiante de Pierre-Marie in « maladie des os et articulations ». 1 vol., p. 397-411. Flammarion, édit., Paris, 1954.

33. STRANDBERG B., JARLOW N.V. — Cancer arthritis and rheumatoid arthritis. Rheumatism, 1961, 17 (2), 45-52.

34. SLAMA R., NIVET M. — Les états paranéoplasiques, aspect clinique et humoraux. Revue du Praticien, 13, 1963 (20), 1707-1710.

35. STRAUSS J., BENOIT J.P. — Syndrome paranéoplasique en rhumatologie. Revue de Médecine de Dijon, 1972 (2), 95-98.

36. WOODWWORD Anthony H. and ANDREINI Paul H. — Periosteal new bone formation in polyarteritis nodosa. A syndrome involving the lower extremities. Arthritis and Rheumatism, vol. 17, n. 6 (november 1974), p. 1017.